

CASO 8

A. Fernández¹, L. Barthe², F. Domínguez^{1,4}, J. R. Méndez^{1,4}, D. Suárez^{1,4}, P. Junco⁴,
J. L. Reñones^{2,5}, P. Chamorro³, S. Montes⁶, M. A. Piris⁶

¹Serv. Anatomía patológica, ²Serv. Dermatología, ³Serv. Hematología

HOSPITAL ORIENTE DE ASTURIAS - ARRIONDAS

⁴Serv. Anatomía patológica, ⁵Serv. Dermatología HOSP. VALLE DEL NALÓN – LANGREO

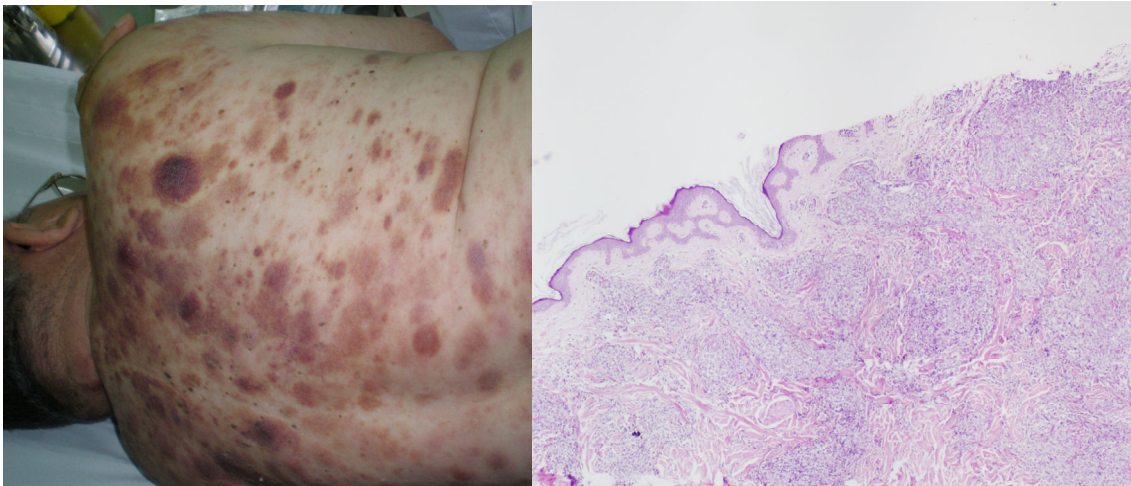
⁶Programa de Patología Molecular – CNIO - MADRID

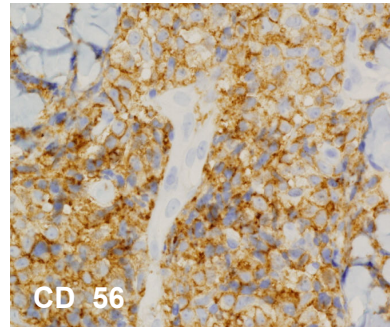
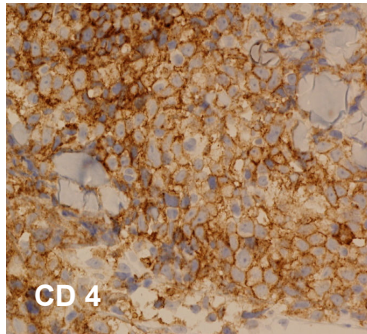
Caso clínico:

Paciente varón de 83 años que presenta múltiples lesiones cutáneas eritematosas o violáceas, de aspecto en placas infiltradas en distintos estadios evolutivos, algunas de tipo macular, con pápulas ocasionales en superficie y otras tumorales, de 2 a 4 cm. de tamaño mayor. Las lesiones son pruriginosas, de un mes de evolución y se extienden por tronco, cara y miembros. A la exploración no se observan adenopatías ni visceromegalias. La analítica muestra pancitopenia; las serologías VHA, VHB, VHC, VIH fueron negativas.

En sus *antecedentes personales*: HTA, DMII, EPOC, HBP, hipotiroidismo, cardiopatía isquémica, ACV hemorrágico, urticaria (episodio 8 meses antes, visto en urgencias; remitió con tto. Corticoide)

Se realiza *biopsia cutánea* en una lesión del tronco evidenciándose un infiltrado dérmico perivascular y difuso, no epidermotrópico, constituido por células monótonas de aspecto monocitoide, de tamaño medio, escaso citoplasma, núcleos atípicos de cromatina fina y nucleolo conspicuo o ausente. El *inmunofenotipo celular* fue: CD4+, CD56+, TCL1+, CD123+. CD2, CD3, TdT, mieloperoxidasa, CD68 y lisozima son negativos. Se realiza estudio de extensión y se evidencia infiltración tumoral de médula ósea





Diagnóstico: NEOPLASIA HEMATODÉRMICA CUTÁNEA CD4+/CD56+ (neoplasia de células dendríticas plasmocitoides, linfoma NK blástico)

Discusión:

Las neoplasias de inmunofenotipo CD4+ CD56+ son raras. Es una enfermedad agresiva, de mal pronóstico.

Se consideraron como originadas de la transformación de progenitores NK, por su expresión de CD56 y su aspecto blástico y así fueron clasificadas por el comité de la OMS como "*leucemia / linfoma NK blástico*". Estudios recientes, sin embargo, sugieren que se originan (de acuerdo con su inmunofenotipo y criterios funcionales) a partir de un precursor de células dendríticas plasmocitoides. "*Neoplasia hematodérmica CD4+ / CD56+*" y "*leucemia / linfoma de precursores de células dendríticas plasmocitoides*" han sido sugeridos como términos más apropiados para esta entidad.

Bibliografía:

- R. Willemze, E.S. Jaffe, G. Burg, L. Cerroni, E. Berti, S. H. Swerdlow, E. Ralfkiaer, S. Chimenti, J. L. Díaz-Perez, L. M. Duncan, F. Grange, N. L. Harris, W. Kempf, H. Kerl, M. Kurrer, R. Knobler, N. Pimpinelli, Ch. Sander, M. Santucci, W. Sterry, M. H. Vermeer, J. Wechsler, S. Whittaker, and Ch. J. L. M. Meijer. ***WHO-EORTC classification for cutaneous lymphomas. Blood. 2005; 105: 3768 – 3785***
- M. W. Bekkenk, P. M. Jansen, C. J. L. M. Meijer, R. Willemze. ***CD56 hematological neoplasms presenting in the skin: a retrospective analysis of 23 new cases and 130 cases from the literature. Annals of Oncology 15: 1097–1108, 2004***